FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1912 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

PRUDHOMME Pierre-Robert

Ancien interne des Hospices de Saint-Quentin
Né le 24 novembre 1886 à la Selle-sur-le-Bied (Loiret)

L'ABSENCE CONGÉNITALE du Fémur

Président : M. KIRMISSON, *professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, Éditeurs
15, Rue Racine (VIe)

1912

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TESSIER
Pathologie chirurgicale	X.
Anatomie pathologique	PIERRE MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GILBERT BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	N.
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	ALBERT ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BROCA (A.)	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVILRE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE

DE MA MÈRE BIEN AIMÉE

A MON PÈRE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR RIST

(Saint-Antoine)

MONSIEUR LE DOCTEUR RICARD

(Saint-Antoine)

MONSIEUR LE DOCTEUR BOURCY

(Laënnec)

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CASTAIGNE

(Saint-Antoine, Bastion 29)

MONSIEUR LE DOCTEUR JAYLE

(Broca)

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ POTOCKI

(Pitié)

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOURETTE

Chirurgien en chef des hospices de Saint-Quentin

En souvenir de ses excellentes leçons durant notre internat.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FEUILLETTE

Chirurgien de l'Hôpital de Saint-Quentin

Qui fut pour nous non seulement un maître mais un ami.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR KIRMISSON

Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades
Professeur de Clinique chirurgicale infantile
Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

L'ABSENCE CONGÉNITALE DU FÉMUR

INTRODUCTION

Parmi les dystrophies congénitales les plus rarement signalées, laissant en dehors les cas nombreux et variés que nous offre la tératologie proprement dite, les ectromélies transversales, proximales, semblent tenir la première place, qu'il s'agisse de la cuisse ou du bras.

Toutefois, dans ces dernières années, en ce qui concerne l'absence du fémur, il est intéressant de remarquer les nombreuses observations apportées à l'appui d'études approfondies par divers auteurs allemands parmi lesquels il faut citer Reiner et Drehmann.

Malheureusement, nous le verrons dans la suite, beaucoup de ces observations sont susceptibles de critique car il semble qu'il n'y ait là que des malformations réduisant certainement de beaucoup le segment de membre, mais ne répondant en rien à une aplasie osseuse et devant plutôt porter le nom de micromélie-rhizomélique, terme employé dans la classification scientifique.

L'aplasie totale est une telle rareté que la radiographie a permis à certains auteurs, comme Lotheissen, de rejeter de sous ce titre 18 cas sur 23.

Aussi entendrons-nous comme absence congénitale du fémur une malformation caractérisée par l'impossibilité de reconnaître et de différencier dans le segment de la cuisse une ébauche ou un rudiment osseux susceptible de devenir ou partie ou totalité du fémur.

Nous pourrons ainsi voir que l'aplasie au sens clinique n'est presque toujours qu'une hypoplasie ; que l'absence congénitale du fémur n'existe à l'état type qu'à la naissance.

Enfin, l'évolution du sujet permet de se rendre compte qu'à cette aplasie succède un développement retardé de beaucoup certainement, souvent sans ordre apparent, mais aboutissant cependant à la formation de portions fémorales sinon à celles d'un fémur réduit dans toutes ses dimensions.

Nous possédons deux radiographies très probantes à ce sujet. L'une : d'un enfant de deux jours ; l'autre : d'un garçon de dix mois.

HISTORIQUE

A la suite de notre observation personnelle recueillie à la Pitié, dans le service de M. Potocki le 23 juin 1911, ayant commencé quelques recherches bibliographiques sur des cas semblables d'absence congénitale du fémur, nous trouvâmes l'intéressant rapport de Gourdon en 1900.

Cet auteur présentait à la Société d'obstétrique et pédiâtrie de Bordeaux un cas d'absence double et congénitale du fémur.

Dans sa déclaration l'auteur conclut ainsi : « Il m'a semblé que la malade était intéressante :

1° . . . . . .

2° Par l'absence de fémur qui est exceptionnelle sinon unique, car les recherches que j'ai faites dans la bibliographie médicale ne m'ont pas permis de découvrir quelques cas de ce genre.

A la vérité il existait déjà quelques observations en Angleterre, ainsi qu'une série de travaux allemands.

Ces observations nous les avons rapportées dans leurs détails et dans leur ordre chronologique.

Quant aux travaux nous nous en sommes inspirés autant qu'il était nécessaire.

En 1883, le 11 mai, John H. Morgan présente à la Société clinique de Londres un enfant de six mois ayant une absence congénitale du fémur droit.

En 1884, le 5 mars, Roger Williams rapporte à la Société pathologique de Londres un cas très intéressant avec photographie d'aplasie double.

A Philadelphie, le 4 octobre 1898, le Dr Richard Clecmann expose à la Société pédiâtrique un exemple d'absence congénitale double du fémur, et particularité remarquable, le Dr Gittings en la même séance présentait un cas d'absence congénitale des deux humérus.

Jusqu'alors aucun travail spécial n'existe sur ces malformations et la littérature médicale abonde cependant d'études sur les dystrophies congénitales des membres.

C'est alors qu'en 1899, paraît dans une étude sur l'absence congénitale du fémur une observation des plus méthodiques, du Dr Georges Lotheissen à la clinique du professeur Von Hacker.

Lotheissen, comparant son observation avec celle qu'il retrouva dans la bibliographie allemande, rejette d'emblée, ainsi que nous l'avons dit plus haut, 18 observations sur 23, lesquelles ne peuvent être réellement considérées comme des absences congénitales du fémur.

Il s'explique d'ailleurs ainsi : « Billroth rapporte bien le portrait d'un homme dont la cuisse était totalement absente, mais comme aucune consignation, aucune dissection, n'ont eu lieu, nous ne pourrons

ranger dans notre cadre, d'une façon certaine, ce cas qui, cliniquement, a pu paraître une aplasie. » Et il continue : « A la grande majorité des cas la malformation était semblablement incomplète, il n'y avait vraiment là qu'une hypoplasie. »

En 1901, le Dr Max Reiner, assistant du professeur Lorenz à Vienne, dans *le Journal de Chirurgie orthopédique* d'Hoffa expose un travail sur l'absence congénitale du fémur, mais à remarquer que l'auteur rapporte nombre de cas déjà cités ou négligés à dessein par Lotheissen comme n'étant que des malformations par arrêt de développement.

Et, en effet, dans les observations de Buhl, de Lange, Grisson, il existe des rudiments fémoraux qui ne sont autres que des épiphyses plus ou moins complètes ou des portions de diaphyses.

D'ailleurs Lange avait publié lui-même son observation dans *Deutsche Zlitschrift*. Leipzig, 1896, sous le titre : *les Absences congénitales des diaphyses fémorales*.

Grisson de même dans *Arch. f. Klin. chir.* Berlin, 1894.

L'esprit du travail de Reiner tend à démontrer que l'absence congénitale du fémur pris au sens propre du mot n'est qu'une erreur fondée sur leur examen clinique trop rapide, l'absence de radiographie ou d'anatomie pathologique.

A Leipzig, en 1904, la thèse de Sievers, sous le titre de *Congenitaler femur defeckt*, reprend l'idée directrice de la publication de Reiner avec les mêmes

observations, il critique même le cas de Lotheissen qui réellement est d'une précision remarquable quant à la mise au point.

Ici comme avec Reiner le mot *defeckt* est malheureusement imprécis, il laisserait supposer qu'il s'agit d'absence alors que l'auteur le fait remarquer dans sa préface. « Il ne sera question durant toute la suite que des troubles du développement du fémur », aussi le terme est-il à la vérité trompeur.

En 1903-1904 Gustave Diehmann et Max Reiner étudient toujours dans la revue d'Hoffa : *Zeitschr. fur orthopædische chirurgie*, les rapports de la coxa-vasa congénitale avec l'absence congénitale du fémur.

Pour ces auteurs la coxa-vasa congénitale ne serait que le premier stade de la déformation, aboutissant à l'absence totale ou partielle du fémur, et comme preuves Max Reiner donne description d'un squelette de six mois, conservé au musée pathologique de Vienne.

L'étude de Diehmann nous importe davantage pour l'esquisse du traitement prothétique dont nous parlerons dans la suite.

Enfin Purckhauer apporte une observation qui montre que l'absence totale de fémur est une rareté qui s'éteint devant la radiographie, surtout chez l'adulte ; son cas, dit-il, est le quatre vingt-troisième.

Pour ce qui est de notre observation elle est intéressante en ce que le sujet dont il s'agit est né sous nos yeux, chose remarquable pour certaines parti-

cularités pathogéniques et qu'il a été radiographié le deuxième jour de sa naissance.

Or de toutes les observations que nous possédons ou que nous avons étudiées chez les auteurs allemands avec radiographies à l'appui, elle seule nous montre un fémur absent ne se révélant par aucun noyau osseux.

Est-ce à dire qu'il n'y aura jamais de fémur chez ce sujet?

Loin de nous cette idée, car de la même époque nous possédons une observation et une radiographie très belles prises dans le service de M. le professeur Kirmisson qui nous montre, chez un sujet de dix mois, présentant une absence congénitale du fémur, un point de Béclard des plus nets, et une diaphyse en ébauche (1).

L'enfant s'étant développé normalement depuis sa naissance dans toutes les parties de son corps nous sommes en droit de conclure qu'à sa naissance il n'avait probablement aucun point d'ossification visible dans son fémur droit, surtout en comparant les formations osseuses du côté opposé.

En résumé cet historique nous invite à étudier avec

---

1. Voir planche hors texte.

Cette photographie, qu'a bien voulu nous reproduire M. Maheu, radiographe de l'Hôpital des Enfants-Malades et dont nous lui sommes très reconnaissant, nous a été donnée par M. le professeur Kirmisson qui nous a permis de la faire paraître ici même.

la plus grande circonspection les divers cas que nous citons sous le titre d'absence congénitale du fémur. L'anatomie et la physiologie nous permettront de les bien juger.

ANATOMIE

La première notion qui se dégage de nos observations est qu'il s'agit réellement dans *l'absence congénitale du fémur* d'un type clinique bien caractéristique par son unité de forme.

Au point de vue topographique d'abord. — La description du segment malformé se résume ainsi par cette phrase, chez tous les auteurs : *la cuisse est représentée par une masse épaisse et courte.*

D'emblée cette masse attire l'attention, elle explique de suite le raccourcissement du membre.

Ce qui surprend cependant c'est qu'une jambe et un pied généralement sains font suite à cette cuisse rudimentaire. Aucun trouble de développement. Volume et dimensions sont égales à droite comme à gauche, du moins chez l'enfant.

Cette masse, dans la plus grande partie des cas, n'est pas dirigée verticalement comme la cuisse alterne, elle paraît plutôt horizontale et en rotation externe légère.

La jambe semble fléchie sur elle de 90 degrés au moins et dans le cas que nous tenons de chez M. Potocki elle est en adduction et rotation externe.

Le pied est toujours tombant, en général en varus équin, mais cette déformation n'a rien de tenace et se répare avec les manœuvres ordinaires.

La radiographie a nettement montré cette position de la masse fémorale (voir planche hors texte fig. 1).

Dans cette reproduction, on peut voir le segment osseux diaphysaire *en ébauche*, dans une position proche de l'horizontale.

Pour certains auteurs cette masse semble plutôt *large* qu'épaisse, et donne l'impression d'une luxation congénitale de la hanche. Cet élargissement, dont Lotheissen nous a donné un exemple, est formé par la saillie du tibia (tête) remontant ainsi jusqu'au niveau de l'articulation coxo-fémorale. Là, il y a un raccourcissement d'autant plus grand, mais aussi une absence totale d'ossification.

Le cas cité dans l'observation II donne cette impression, mais il n'y a pas eu de radiographie, il ne permet pas d'affirmer.

Plus fréquente chez l'enfant, que chez la fille, dans une proportion de 1 sur 6 l'absence de fémur est en opposition avec la luxation congénitale de la hanche ; toutefois, elle est au moins aussi souvent bilatérale (4 cas sur 7). Nous avons trouvé un sujet fruit d'une grossesse gémellaire sur 7 cas, avec absence double.

Ce rapide aperçu nous montre l'enfant qui ne marche pas ; mais lorsqu'il marche, c'est-à-dire très tard, si la lésion est unilatérale, le bassin s'incline du côté qui est malformé ; il se produit une scoliose

compensatrice et la jambe seule qui porte le poids du corps s'accroît normalement. La jambe qui tient au segment malformé est atrophiée et petite, le pied accentue ses déformations, le sujet marche en général avec une béquille et une canne.

La masse fessière correspondante est toujours aplatie d'une façon marquée. A part cela, l'enfant est normal, symétrique. Aucun stigmate de dégénérescence.

La mensuration ne permet pas de constatations intéressantes. Quelquefois cependant le tibia du côté malade est plus long que du côté sain, d'où longueur *quelque peu différente* des deux jambes, car il ne s'agit souvent que de 2 centimètres (*cas de M. Potocki*).

La masse fémorale est variable, sa mobilité ne permet pas non plus de constatations importantes ; cependant sa longueur ne dépasse jamais la moitié de la cuisse saine.

Dans l'aplasie vraie elle n'existe pas à proprement parler.

Au point de vue descriptif. — Nous savons qu'en général, il existe des rudiments osseux, indifférenciés surtout quand la radiographie n'a pu être faite. Mais à remarquer que ces rudiments osseux croissent avec l'âge. Gourdon a bien senti un osselet dans chaque masse musculaire fémorale, et la radiographie lui a montré que le fémur droit était représenté à *gauche* par un rudiment assez allongé et à

droite par une petite masse osseuse. Donc, pas de *points d'ossification*, signalés, il s'agit de la diaphyse, qui en général s'accroît de beaucoup sur les autres portions épiphysaires. Or, l'enfant a déjà vingt-deux mois. Lotheissen n'a trouvé aucun os qui put représenter le fémur et cela, de chaque côté. Là, même, le tibia est remonté à la place que devrait normalement tenir le fémur, ce qui fait que la masse musculaire augmente l'épaisseur de la hanche, rejetée en dehors par la tête tibiale. La fillette n'est âgée que de sept mois, c'est une jumelle.

Roger Wiliams ne signale pas trace de fémur, ni de rotule ni de « muscles correspondants » et cela des deux côtés. Le sujet a neuf ans, mais il est probable que la masse musculaire existe à l'état de rudiments très petits.

Cependant il nous dit qu'au niveau de l'aine on sent la tête du tibia au côté externe duquel le péroné. La cuisse doit être extrêmement réduite, à vrai dire elle n'existe pas et là *l'examen clinique* si précis supplée bien à la *radiographie*.

Dans 3 cas sur 7 nous pouvons donc dire d'une façon certaine *l'os n'existe pas*, la radiographie et la clinique aidant. L'âge ne semble pas entrer en ligne de compte puisque dans l'un des cas le sujet a neuf ans et les membres inférieurs sont si courts que les doigts touchent presque le sol.

Les masses musculaires semblent en rapport avec le développement de l'os et de là, je crois qu'on peut préjuger de l'avenir du membre : par ce fait que la

Fig. 1. — Cas de M. Potocki.

Fig. 2. — Cas de M. Kirmisson.

masse musculaire doit renfermer des formations cartilagineuses invisibles aux *rayons X*, mais susceptibles de s'ossifier, ainsi que nous l'a montré la radiographie du professeur Kirmisson (1). Un point de Béclard et une diaphyse six fois plus courte que la diaphyse opposée : voilà qui n'est pas resté sans accroissement depuis la naissance ; or, le sujet à dix mois, il devait y avoir bien peu d'ossification à cette époque. Aussi, de là nous pouvons inférer que cette diaphyse, ce point de Béclard croîtront encore, et la cuisse courte et épaisse deviendra plus qu'une cuisse hypoplasiée mais un vrai segment de membre, exception faite de la différence de longueur sur l'autre opposé.

L'articulation est en rapport avec les formations osseuses dont elle suit l'évolution, mais à ce propos les auteurs n'ont pas donné de communications, et les connaissances nous font défaut.

Dans quelques cas ou la préparation anatomique fut possible, on a constaté un muscle normal en tant que muscle mais on ne dit pas quelles étaient ses insertions. « Ce muscle se fixait sur une lamelle fibreuse dépendant des ligaments sacro-iliaques et allant au genou présumé (condyles du tibia) Lotheissen. »

Les nerfs étaient normaux sauf un cas, ou le nerf *crural* manquait.

On peut ainsi voir qu'il y a réellement *aplasie*

---

1. Voir planche hors texte, ouvrage n° 1.

dans le cas de ces lamelles fibreuses figurant l'os et dans le cas d'absence du crural.

L'absence du fémur s'accompagne toujours du manque de *rotule* mais cela se conçoit aisément.

Les aplasies concomittantes du péroné sont rares et dans les cas où le péroné fut absent il manquait le cinquième métatarsien, le cinquième orteil. Quelquefois divers os du tarse.

Mais à ce sujet une remarque s'impose qui a son importance dans les ectronucléés transversales du *membre supérieur*, l'avant-bras et la main sont en général mal formés alors que dans l'absence du fémur la règle est que jambe et pied sont sains, bien développés et les déformations très réductibles.

PHYSIOLOGIE DU SEGMENT MALFORMÉ

En général, les mouvements les plus divers sont possibles, ils sont même d'une étendue exagérée. Cependant la longueur du segment aplasié donne à la physiologie de la jambe cette exagération des mouvements, aussi dans les cas d'aplasie vraie, le segment fémoral étant absent, il s'ensuit une limitation de ces mêmes mouvements sur la normale. Dans l'observation II, le Dr Wiliams donne une description de la marche du sujet qui présente une absence double, mais la marche pour être spéciale n'en est pas autrement intéressante, elle est celle d'un sujet ayant un pied équin et l'autre valgus équin, et surtout une jambe en adduction. La marche est facile cependant, quand il y a aplasie double ; la boiterie qui existe est due à un défaut de longueur de la jambe droite sur la gauche. Mais ici un traitement rationnel et chirurgical eut fait raison de ces déformations. Un appareil de prothèse constitué par une semelle haute aurait réparé l'inégalité. Dans le cas de M. Potocki, il y a une hyperflexion du genou présumé et le talon droit arrive au pli fessier plus aisément du côté droit que celui du côté sain. Mais ici comme nous le

remarquions plus haut, la masse fémorale existe quoique courte et épaisse et c'est probablement elle qui donne la laxité des divers mouvements.

Le cas curieux rapporté par Drehmann, en ce qui concerne la marche chez l'adulte, mérite d'être cité. Il s'agissait d'une aplasie unilatérale, le sujet âgé de douze ans marchait, la jambe saine fléchie sur la cuisse, et le bassin fléchi sur la cuisse saine. Ainsi son corps était « plié en deux ». Mais le pied du côté raccourci touchait ainsi le sol,grâce aux flexions combinées du corps et de la jambe saine *il marchait sur ses deux pieds*.Il y a là un de ces cas curieux d'adaptation qui se voient chez certains « dystrophiés » et qui leur permet en même temps qu'une vie de relation plus facile, un gagne pain exploité parfois par des Barnums le plus souvent.

ÉVOLUTION

Malgré les notions que nous apporte la radiographie dans des cas semblables, elle n'est cependant pas une reproduction intégrale et les auteurs allemands ont peut-être eu tort de rejeter quelques observations d'absence congénitale du fémur comme n'étant que le résultat d'examens cliniques.

A la vérité, les données d'examens successifs aux différents âges du sujet étaient de beaucoup plus importantes. Nous l'avons compris pour les cas qui nous intéressaient personnellement ; or, nous n'avons pu malheureusement rejoindre les enfants.

Mais Grisson a eu le bonheur de retrouver à quatre époques de son existence un enfant examiné à trois ans pour la première fois.

A cette époque, l'os ne se percevait pas, dit-il, mais la présence de mouvements actifs l'obligeait à conclure que dans les deux régions répondant à la hanche et au genou il y avait ébauche articulaire et épiphyses par conséquent, la troisième fois et la quatrième il ne rapporte pas l'intervalle. Mais à la deuxième, l'enfant avait neuf ans et quatre mois, il avait un *fémur court* mais non déformé et un *grand trochanter*.

Plus tard. il perçut une *rotule* et une amélioration de longueur portant probablement sur la diaphyse. Renier et Drehmann ont présenté des sujets âgés de dix ans environ. Mais, chez eux, les membres touchés s'étaient peu ou point développés, quand il n'y avait que défaut unilatéral, et leur membre avait conservé à quelque chose près sa gracilité et sa position du premier âge que nous avons décrite au chapitre : *Anatomie*. Le talon du côté anormal venait au genou du côté sain. Le manque de fonctionnement, l'insertion de la jambe sur un segment vicieux, tout contribuait à l'atrophie et la position de ces infirmes était celle d'un oiseau échassier se tenant sur une jambe, l'autre repliée sur une masse courte et épaisse, le tout représentant un membre inférieur en miniature.

Pour nous, qui n'avons suivi aucun malade, nous comparerons nos sujets aux différents âges, qu'ils présentent chacun dans l'observation correspondante.

Or, l'évolution semble être en rapport avec le degré d'aplasie.

Dans *l'aplasie totale vraie*, le membre est destiné à une atrophie par inertie et perte de physiologie normale. Il n'y a aucun processus de développement, rien ne peut ne le stimuler.

Dans *l'aplasie clinique*, anatomiquement hypoplasie, la croissance s'opère souvent lentement, mais régulièrement et la vie du sujet en est de beaucoup modifiée, car le traitement prothétique pourvoira à l'imperfection naturelle dans une mesure large et commode.

DIAGNOSTIC

Il semble que le diagnostic d'une telle malformation s'impose formellement à la première inspection C'est certain pour ce qui est de la reconnaissance du segment malformé. Mais pour un diagnostic précis, c'est-à-dire donnant une notion du degré de malformation, une vue anatomique, la radiographie est nécessaire. La laxité des mouvements en général dans cette cuisse aplasiée, leur exagération, sont autant de connaissances qui permettent de supposer qu'il existe une ébauche osseuse et partant des articulations.

Une limitation des mouvements, un raccourcissement extrême du segment proximal, au point qu'il y ait élargissement des fosses iliaques externes, indiquent une tête tibiale là même où devrait se sentir la tête fémorale et un péroné tenant la place du grand trochanter.

Mais la radiographie aidant permettra d'enlever tout doute sur la notion précise : aplasie ou hypoplasie.

Ainsi, elle guidera le médecin dans un traitement

plus rationnel, lui permettra un pronostic plus ou moins optimiste en ce qui concerne la croissance de la jambe et par là même l'aptitude du sujet à la marche.

TRAITEMENT

Dans une telle malformation, la thérapeutique semble *a priori* très illusoire.

M. le professeur Kirmisson, dans l'aplasie péronière a obtenu des résultats bien satisfaisants en ce qui concerne le redressement du tibia et les déformations du pied: le valgus, l'équinisme, aussi nous inspirerons des principes qui dirigent ce traitement. Tout d'abord, il faut considérer deux grands cas : *l'aplasie double et l'aplasie unilatérale.*

a) L'aplasie double sans *déformations* et *avec déformations ;*

b) L'aplasie double *avec inégalité* de longueur ;

a) L'aplasie unilatérale avec ou sans déformations.

La thérapeutique comprendra : 1° la *phase de croissance ;* 2° *l'époque adulte.*

I. — *L'aplasie double sans déformation.* — Activer par le massage, la mobilisation systématique régulière, le développement des formations osseuses et le processus articulaire.

Ainsi les membres auront une physiologie presque normale, il ne leur manquera que la longueur, le

malformé ne sera donc point un infirme impotent. *Avec déformations.* Les réductions manuelles en général suffisent à rétablir les déviations que nous avons observées à l'anatomie.

Mais si la réduction manuelle ne donnait pas de résultat stable la ténotomie aurait raison de l'équinisme, un léger appareil de contention réparerait vite le varus ou le valgus.

Si le segment aplasié n'était pas vertical une traction continue modérée, intermittente, arriverait à mettre dans l'axe normal la cuisse, qui partant verrait probablement son pracessus de développement favorisé. *Si inégalité* une semelle plus ou moins haute compensera.

II. — *L'aplasie unilatérale* est bien différente de la précédente, elle oblige l'adulte au port d'un appareil prothétique, elle contraint l'enfant à l'immobilité.

Chez l'enfant on s'inspirera du traitement indiqué dans l'absence double au titre *déformation* ou *absence simple.*

Chez l'adulte on mettra un appareil allongeant le membre et reposant sur un pied artificiel. Le professeur Kirmisson conseille un point d'appui sur l'*ischion* et la hanche : ainsi la cuisse pourra croître encore s'il y a lieu, la différence de longueur sera réparée par la hauteur de la tige du pied artificiel.

Drehmann a fait construire un appareil engainant seulement la jambe, reposant en bas sur un pied artificiel, mais dont le point d'appui est le pied du

côté malade placé en position varus équin sur une semelle fixée à la botte jambière.

Il nous semble que cet appareil refoule la cuisse malformée, et aurait plutôt tendance à en empêcher la régénération, tandis que l'appareil prenant un point d'appui supérieur conserverait davantage le processus formatif et surtout éviterait le maintien du pied en varus équin.

Dans un certain nombre de cas où l'aplasie est totale lorsque rien n'éveille la formation de points d'ossification, le traitement restera cependant inefficace et le sujet devra s'aider, pour la marche, d'une béquille du côté lésé et d'une canne du côté sain. Car le mode de marche que Drehmann a rapporté chez un des sujets observés par lui et que nous avons cité à la Physiologie est réellement précaire. Il semble destiné à ceux qui veulent vivre de leur infirmité.

PATHOGÉNIE

L'étude pathogénique des absences congénitales du fémur serait encore aujourd'hui des plus difficiles, si les remarquables travaux de Geoffroy Saint-Hilaire et de Dareste n'avaient apporté la lumière complète sur la genèse des malformations en général, et s'ils n'avaient conduit les auteurs, pour ce qui concerne certaines variétés dont l'étiologie est encore improbable, vers des horizons nouveaux.

Nous ne rejetterons pas cependant *a priori* les causes pathogéniques autrefois admises pour expliquer des dystrophies semblables à celles qui nous intéressent.

L'alcoolisme, l'émotion, les infections, le traumatisme ont encore eu trop récemment leurs partisans.

C'est ainsi que dans une de nos observations l'auteur, le Dr Cleemanns, de Philadelphie, semble donner crédit à une histoire d'impression maternelle rapportée par la mère, pour expliquer l'absence congénitale double du fémur. S'il n'insiste pas sur le mécanisme de l'impression, il n'offre cependant rien à son échec.

D'ailleurs, dans une même séance, le Dr Gittins, de

Philadelphie, rapportait aussi à l'appui de son cas, *ectromélie humérale double*, une semblable histoire pathogénique.

Nous ferons grâce toutefois de toute discusion à ce sujet.

L'alcoolisme avec plus de raison fut souvent invoqué mais nous connaissons trop les troubles héréditaires qu'il entraîne pour mettre sur son compte les rares aplasies fémorales ou humérales qui se rencontrent çà et là.

Malgré toute la gamme des méfaits de l'*hérédo-syphilis* nous ne voyons chez aucun des sujets observés un seul stigmate qui permette de lui attribuer celui des absences congénitales. En tant que maladie générale elle entraîne, certes, des troubles de développement considérables, surtout dans le système osseux qu'elle stigmatise particulièrement, mais nos sujets étaient tous parfaitement bien portants hormis leur dystrophie segmentaire.

En 1901, Launois et Küss dans un cas d'aplasie du tibia donnaient une large part à l'hérédité, mais l'hérédité, malgré les célèbres cas de Ridder et de Volkmann, n'a pas expliqué la malformation constatée chez le premier ascendant. Cependant les 7 cas d'aplasie péronière rapportés par Ridder sur trois générations, la transmission de la même tare d'un père à ses trois fils sont remarquables et on conçoit l'hypothèse de Launois et Küss qui, reconnaissant l'impossibilité actuelle de déterminer le rôle de l'hérédité y donnaient pourtant une large part.

Le *traumatisme paternel* pur et simple n'a plus sa raison d'être, on le retrouve à l'étiologie de toutes les infections et maladies aussi bien que dans les accidents de la grossesse ; c'est l'agent miraculeux qui explique, seulement aux malades, le pourquoi de leurs maux.

Mais le *traumatisme intra-utérin* mérite plus d'attention, longtemps il fera l'objet d'attributions étiologiques. Rosenberg, Vilcoq, quel que soit le mécanisme invoqué, bâtiront la pathogénie de dystrophies nombreuses et variées sur la fracture intra-utérine.

En 1889, la thèse de Vilcoq vient à l'appui de cette théorie que longtemps encore les Allemands ont conservée lui donnant diverses modalités qui n'ont cependant pu la faire survivre.

Pour Vilcoq ce n'est pas le traumatisme qui fait la fracture c'est l'*excitation anormale* des muscles fœtaux qui la détermine avec les déformations concomitantes et il cite alors les exemples nombreux fournis par l'aplasie péronière, variété non rare de malformation congénitale et dont M. Kirmisson dans son *Traité de chirurgie sur les dystrophies* a étudié la forme et le traitement.

Pour le professeur Kirmission le traumatisme n'entre pas en jeu malgré la déformation fréquente du tibia en forme de V majuscule, malgré les adhérences de la peau au niveau de l'angle déterminé par cette incurvation.

L'examen radiographique, les dissections, les coupes

histologiques ont montré que cette saillie angulaire ne répondait en rien à une fracture (1).

Avant d'aborder l'étude de la théorie de Dareste nous dirons quelques mots sur les formes pathogéniques invoquées en Allemagne à propos des absences congénitales du fémur.

Büll considère l'aplasie du fémur comme une variété de luxation congénitale de la hanche. Or, dans les cas d'hypoplasie le fémur est nettement en place et malgré l'aspect que peut prendre le bassin dans l'absence totale, aspect réellement comparable à celui de la luxation congénitale (obs. IV). Lotheissen, on ne peut considérer la théorie de Bull comme anatomiquement vraie. D'ailleurs, c'est chez la femme surtout que se voit la luxation et nos aplasies fémorales sont particulières, semble-t-il, au sexe masculin.

Cependant, nous ne nions pas que la pathogénie des deux dystrophies ne se rattache à une même cause et nous disons pareillement à propos de la coxa vara congénitale que Reiner et Drehmann ont voulu placer au premier stade de formation dans l'aplasie du fémur.

Herlich explique que la consistance fémorale étant faible au moment du développement musculaire, et celui-ci l'emportant sur celle-là, il s'en suivait une *rupture*, une *séparation* là où normalement se développent les points d'ossification.

---

1. Thèses de Dubrac, 1904. Paris, *l'Aplasie péronière*. — Palmieri, 1902, *l'Aplasie cubitale*.

Broca niant l'action du traumatisme, parle d'une ossification insuffisante sous l'influence d'une DIATHÈSE MORBIDE, laquelle en empêchant le développement des parties pourrait diminuer la résistance de l'os, le rendant ainsi apte à la fracture.

Il nous semble qu'il n'y a là qu'une modalité de la théorie de Vilcoq, et pourtant il faut retenir cette expression DIATHÈSE MORBIDE, car peut-être au chapitre des malformations de l'amnios, lesquelles n'ont rien de physiologique, trouverons-nous juste de l'invoquer. Hlawacek invoque un phénomène « d'épiphyséolyse », d'où réduction des diaphyses qui seront d'autant plus courtes que le processus aura été précoce, mais une telle hypothèse ne résiste en rien à la critique.

Entre la sixième et huitième semaine le squelette est cartilagineux, il n'y a pas d'épiphyse par conséquent, le point diaphysaire d'ossification apparaît au quarantième jour, le point épiphysaire inférieur, dit de Béclard, au moment de la naissance. A quel moment et sous quelle influence rattacher le phénomène d'épiphyséolyse ?

THÉORIE DE DARESTE

Quelques auteurs avant Dareste avaient attiré l'attention sur la torsion du cordon, sur sa brièveté. C'était un grand pas déjà vers la pathogénie véritable, mais la torsion du cordon provoquait surtout l'asphyxie, sa brièveté ; des tiraillements du fœtus sur la masse placentaire qu'elle décollait sur une plus ou moins grande surface.

L'INFLUENCE DANS LA GÉMELLÉITÉ, d'un fœtus sur l'autre était une excellente idée, mais on ne parlait nullement des conditions amenant les troubles et les dystrophies.

LE CORDON COURT : nous l'avons dans notre observation personnelle ; or, il n'a provoqué aucun des accidents qui lui sont ordinairement imputables : hémorragies, début prématuré du travail, etc. Il compliqua légèrement l'expulsion mais voilà tout.

LA GÉMELLÉITÉ : nous n'en avons observé qu'un cas, et d'ailleurs sa proportion avec le nombre des aplasies osseuses serait trop minime pour permettre d'établir un rapport de cause à effet. Mais les MALFORMATIONS DE L'AMNIOS, ses adhérences, ses brides étaient beaucoup plus intéressantes. Dareste l'a net-

tement établi par des recherches expérimentales par la *tératologie comparée*.

Le cas ci-contre suffira à comprendre l'autorité de sa puissante théorie :

C'est le cas d'un mouton qui à la naissance présentait des déviations de toutes sortes. Le délivre fut examiné mais on constata que l'amnios adhérait avec la peau du monstre et ne permettait pas une séparation totale de celle-ci. Un lambeau même persistait qui enveloppait comme dans une gaine les pattes postérieures en les comprimant.

Manifestement dit Dareste, c'est cette compression qui avait retourné en arrière les doigts des pattes postérieures. Aussi cette pièce réalisait complètement ces idées que depuis longtemps il professait sur la tératogénie.

Voici en résumé quelles sont les idées présentées par Dareste. *Mes expériences font cesser toutes les incertitudes en montrant :*

1° « Que l'amnios arrêté dans son développement, comprime les parties de l'embryon sur lesquelles il s'applique ;

2° » Que cette compression s'exerce lorsque le corps de l'embryon n'est encore constitué que par des cellules homogènes ;

3° » Que cette compression lorsqu'elle s'exerce sur les membres détermine trois sortes d'effets, tantôt isolés, tantôt associés à des arrêts de développement des déviations ou des soudures. »

L'amnios avec ses adhérences produit des ampu-

tations soit qu'il engaine un segment de membre ou qu'il détruise par une inflammation secondaire un tissu qui ne se différenciera pas et sera remplacé par une cicatrice.

L'observation de Gourdon (obs. V. Bordeaux, 1900), nous montre nettement cela. C'est un enfant qui en plus de son absence congénitale double du fémur présente une amputation haute du bras droit qui n'est qu'un moignon simple. A ce rudiment de membre est appendu un ligament qu'on peut prendre pour une bride fibreuse et un gland charnu, seul vestige de l'avant-bras et de la main.

Mais ici le rapport ne nous dit pas ce que fut l'accouchement, ce qu'étaient les annexes.

Le professeur Pinard dans son *Atlas d'anatomie obstétricale* (Pl. 27) nous rapporte une observation aussi intéressante que celle de Dareste précitée et non moins probante.

Ce fœtus a été observé chez une tertipare qui expulsa un premier fœtus vivant pesant 2.200 gr. Dans les annexes on trouva une deuxième poche contenant un jumeau macéré de 450 grammes. Chez ce fœtus la main gauche ne présentait que trois doigts bien conformés. Le médius est réduit à l'état de moignon. Quant à l'annulaire, il est étiré par une bride qui se continue directement avec son revêtement épidermique et va, après un trajet de 4 centimètres environ, se confondre en s'effilant avec la gaine amniotique du cordon. Avant cela la bride forme autour d'une anse du cordon un nœud très serré et

qui l'étrangle au point de le rendre filiforme, mettant par conséquent obstacle à la circulation funiculaire.

La main droite présente également des malformations du médius et de l'annulaire qui sont réduits à l'état de moignon saillant de quelques millimètres seulement.

Voilà pour les dystrophies par amputation, MAIS L'ÉTROITESSE DE L'AMNIOS à un moment précoce de la gestation produit des déformations et des aplasies. La thèse de Dubrac : *l'Aplasie péronière*, nous montre la déformation du tibia en V, l'absence de péroné, mais surtout la bride cicatricielle du sommet de l'angle formé, vestige réel, indubitable, de la cause étiologique longtemps considéré comme la preuve de la fracture intra-utérine du tibia.

Dans l'absence congénitale du fémur que voyons-nous de semblable ? M. Potocki en examinant le sujet de l'observation VI a senti, sous le genou, une bride qui semblait se tendre sous l'influence des divers mouvements et rappelait bien la cicatrice de l'aplasie péronière. Les autres observations ne mentionnent rien à se sujet, nous en appellerons aux déformations concomitantes, mais pour notre cas de l'observation VI, nous ajouterons un cordon court, ne permettant pas au fœtus de se déplacer facilement et par là même de changer les positions vicieuses qu'un oligo-amnios précoce a pu provoquer.

Lotheissen dans le cas qu'il rapporte déclare que dans les diverses observations qu'il a étudiées jus-

qu'alors on signale la pauvreté du liquide amniotique.

Si l'amnios est malade, qu'il y ait par suite oligoamnios, les membranes adhèrent au fœtus et pour le moins le compriment, la compression explique bien alors les troubles de développement. Si l'ébauche seule existe à ce moment elle est frappée dans son évolution, ne se différenciera que très tard ou peu lorsqu'elle aura trouvé des conditions meilleures.

Souvent sur le sujet, comme sur ceux que nous signalons, rien ne révèle ce fait d'influence amniotique, mais il me semble que la présence de déformations comme les pieds bots, les jambes en rotation externe, sont autant de preuves d'une pression due à un rapport insuffisant entre le fœtus et la poche qui le recevait.

Dans l'aplasie péronière la déformation semblerait plutôt due à l'absence même de péroné amenant des viciations du pied en valgus extrême, comme Redard en cite, toutefois la compression n'est pas indifférente.

Dans l'observation IV il n'existe pas de malléole interne au pied gauche mais une saillie externe qui semble la tête péronière. Le pied étant en varus s'appliquait donc contre la malléole interne, partie inférieure, et en empêchait son développement, tandis que l'externe non comprimée croissait, formant une saillie qui prit l'aspect d'une tubérosité.

Telles sont les considérations que nous permettent les diverses observations. Mais si la théorie de

Dareste nous montre le mécanisme des déformations, si elle nous fait entrevoir l'origine des aplasies, elle ne nous dit nullement sous quelles influences l'amnios est ainsi malformé, étroit, et le liquide peu abondant. La « diathèse morbide de Broca » serait peut-être le *primum movens*.

Aussi, il nous reste encore à chercher parmi ces premières causes étudiées au début de ce chapitre, les infections, les maladies, mais ne nous paraît-il pas que c'est tourner dans un cercle vicieux !

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Présentée par John H. Morgan, Société clinique de Londres, 11 mai 1883.)

Absence congénitale du fémur

Le père et la mère de l'enfant qui nous intéresse sont à peu près bien portants.

L'interrogatoire ne nous révèle aucune histoire de déformation congénitale dans leurs antécédents héréditaires et chez leurs collatéraux.

L'enfant, âgé de six mois, est le premier né de leur union, il est bien portant.

L'accouchement fut des plus naturels, de courte durée, on n'usa ni d'instrument, ni de force.

Depuis sa naissance, jusqu'à ce jour, l'enfant n'a jamais eu d'accident.

La racine du membre droit (cuisse) est normale et bien développée.

Quant à la jambe gauche elle n'est parfaite et naturelle qu'au-dessous du genou, et correspond en grosseur, taille et développement, aux mêmes parties du membre opposé.

En effet, une courte et épaisse masse musculaire relie le bassin à cette jambe, à la place même que doit occuper le fémur.

Toutefois il est douteux qu'il n'y ait pas là quelque trace de structure osseuse, pourtant on ne perçoit pas de grand ni de petit trochanter à la palpation, il est même impossible de localiser l'articulation du genou. On ne sent pas de rotule.

La chétivité de l'enfant, la variété imprimée par les mouvements divers enlèvent à la mensuration toute précision.

Toutefois la distance de l'épine iliaque antérieure et supérieure, à la partie supérieure du tibia droit présente une différence de plus de5 centimètres avec le côté gauche.

Le bassin, qui paraît symétrique,ne présente aucune déformation appréciable, tous les mouvements sont possibles dans une large mesure.

OBSERVATION II

(*Transactions Pathol. society N.-Y.* London, 1883-1884, par Roger Wiliams, 5 mars 1884, avec planches.)

Absence congénitale du fémur

Cette photographie, dont je suis reconnaissant à mon frère, le Dr Alexandre Wiliams, est celle d'un enfant mâle âgé de neuf ans, bien nourri, paraissant plein de santé et bien développé sur tous les points, hormis cette remarquable difformité ici représentée : absence des deux fémurs.

La seule histoire que j'ai pu obtenir est celle-ci :

C'est un enfant naturel, abandonné par ses parents, dès son berceau.

Ses jambes sont si courtes, qu'étant debout, les bras pendants, l'extrémité de ses doigts touche presque le sol.

Le poids de son corps est principalement supporté par la jambe droite, la plus courte des deux, à laquelle s'attache un pied bot équin très marqué. La jambe gauche est placée dans l'adduction, hors de la ligne du centre de gravité du corps et le pied correspondant est tourné en dehors, de sorte que dans la marche c'est sur son bord interne qu'il s'appuie comme dans le pied bot valgus.

L'obliquité de son bassin compense la différence de longueur des jambes partiellement. Son bassin s'abaisse en bas et à droite d'une façon très nette et sa colonne vertébrale présente une scoliose compensatrice.

Il y a une masse charnue sous la peau un peu à droite de la colonne vertébrale, au niveau de la dernière lombaire.

La marche s'effectue ainsi :

Le poids du corps restant sur la jambe droite, la gauche est projetée en avant et en dehors, en demi-cercle, et le pied vient se placer directement en avant du droit. La jambe gauche alors se contracte, elle devient raide autant qu'il se peut pour soutenir pendaut que la jambe droite avance à son tour.

Une large et ronde proéminence osseuse est perçue par l'inspection et le palper à la partie interne de l'aine droite (niveau de l'articulation coxo-fémorale normale) qui est directement continuée par la lame du tibia, mais cependant elle n'est pas située sur le prolongement de la verticale que celui-ci détermine.

Cette proéminence paraît donc être la tête du tibia infléchie en dedans et s'articulant avec le pubis.

Sur le milieu de la ligne menée entre l'épine iliaque antéro-supérieure et l'ischion, une autre masse osseuse, large, ronde, peut être vue et sentie, laquelle semble se continuer en bas avec le péroné.

Il s'agit probablement là de la tête du péroné.

Semblablement, au côté droit, l'inspection et le palper montrent près du milieu de l'aine gauche une proéminence osseuse, ronde, se continuant en bas avec le tibia.

A sa partie extérieure et supérieure se joint une tubérosité qui paraît vraisemblablement répondre à la tête du péroné. A part cette malformation des segments proximaux du membre inférieur il est intéressant de constater que les jambes sont bien développées et les deux os qui les constituent sont normaux.

La palpation ne permet de reconnaître aucune trace de fémur.

En aucun des deux côtés, on ne trouve de rotule, ni de muscles correspondants, à ceux existant dans l'anatomie normale de la cuisse, etc.

Les jambes peuvent être fléchies sur le tronc jusqu'à un angle de 45 degrés.

On ne peut nullement les mettre en hyperextension.

On peut très facilement mettre la jambe droite en abduction à angle droit avec le tronc, mais il est difficile d'esquisser un certain degré d'adduction.

La jambe gauche permet une légère abduction, tandis que dans l'adduction s'exerce très librement.

Les mesures suivantes furent faites :

Épine iliaque antérieure et supérieure à l'extrémité de la malléole interne droite	25 cm.
Épine iliaque antéro-supérieure à l'extrémité de la malléole interne gauche	35 cm.
Pied droit de l'orteil au talon	18 cm.
Pied gauche de l'orteil au talon	16 cm.
Circonférence du bassin	55 cm.
Épine iliaque antéro-supérieure droite à l'épine du pubis droite	16 cm.
Épine iliaque antéro-supérieure gauche à l'épine du pubis gauche	13 cm.
Distance entre les deux épines iliaques antérieure et supérieure	20 cm.
Longueur de la colonne vertébrale	45 cm.
Humérus	22 cm.
Avant-bras	20 cm.

OBSERVATION III

(Société pédiâtrique de Philadelphie, 4 octobre 1898.)

Absence congénitale des deux fémurs

Le Dr Richard Clecmann : je rapporte, de concert avec le cas du Dr Gittings traitant de l'absence congénitale des deux humérus, un exemple d'aplasie fémorale double rencontré dans ma pratique obstétricale.

Pour une raison que j'ignore la mère n'a pas amené son

enfant, toutefois son absence ne m'empêchera pas de signaler le cas.

Cette anomalie est suffisamment grande pour être classée dans le groupe des monstres, d'après la classification de Geoffroy Saint-Hilaire : famille des ectromélies et genre phocomèle.

Le fémur est entièrement absent. Or, dans de telles conditions les rudiments ne pourraient être mis en évidence sans l'aide de la dissection. Apparemment la jambe s'articule directement sur le bassin. A part cela, différentes autres parties des membres sont complètement développées et ne présentent qu'une déformation comme un pied en valgus équin, lequel d'ailleurs se redresse facilement car à l'aide de la main, la jambe droite étant en rotation externe, fait tourner le pied en arrière mais elle reprend aussi rapidement sa vraie position par une simple réduction manuelle.

L'enfant, âgé de trois mois est fort et vigoureux. Ses organes génitaux qui sont, d'après bon nombre d'auteurs, atrophiés ou malformés, sont complets ou normalement développés. Toutes les autres parties du corps sont parfaites.

Il est le produit d'une primipare d'origine hollandaise, âgée de trente ans, mariée depuis un an, qui, d'aussi loin qu'elle se souvient, ne peut se trouver d'antécédents héréditaires, aussi bien que dans ceux de son mari aucune malformation.

Le père, d'ailleurs, est normalement constitué. Je n'ai rien trouvé avant l'histoire de la grossesse, qui put expliquer la chose si ce n'est que les eaux se sont rompues prématurément, environ onze heures avant le début réel du travail.

L'accouchement dura treize heures. L'enfant se présentait

par le pied droit dont la rotation en dehors et en arrière, ci-dessus décrite, devenait intéressante pour le diagnostic de la position du corps.

En effet, le pied se dirigeant vers la gauche du pubis permettait d'en inférer que le dos était à droite... alors que l'observation ultérieure de l'expulsion montre qu'au moment du diagnostic précédent, le dos était précisément à gauche.

Je dois ajouter qu'il y a une histoire d'impression maternelle à l'actif de cette déformation. La mère dit qu'étant enceinte de deux ou trois mois, elle fut abordée par un mendiant dont les jambes étaient très courtes et dont la vue la troubla et la frappa beaucoup.

A cette époque de la fœtation, les extrémités inférieures n'apparaissent simplement qu'à l'état d'ébauche, en sorte que ceux qui croient à l'impression maternelle, dans de telles anormalies, sont en droit d'attribuer ce malheureux arrêt de développement à l'influence d'une semblable cause.

Le Dr J.-C. Gittings, en cette même séance, avant le Dr Clecmann, présente un cas d'absence congénitale double de l'humérus, avec malformations concomitantes de la main et des os de l'avant-bras.

Mais il y a surtout dans ce cas phœomélie plus qu'ectromélie, contrairement à ceux qui nous intéressent, et qui rentre dans le groupe des lectomélies segmentaires.

Nous retiendrons surtout de l'observation du Dr Gittings l'explication pathogénique tendant à attribuer à l'impression maternelle l'anomalie qu'il rapporte.

OBSERVATION IV

(Par le Dr Georges Lotheissen, assistant de clinique
Clinique du professeur, Von Haeker. Innsbruck.)

Sur l'absence congénitale du fémur

Il s'agit d'une enfant âgée de sept mois, Marie G..., dont les parents sont en bonne santé et dans la famille desquels on ne retrouve aucune malformation.

L'enfant est la première née de deux jumelles dont la deuxième fut parfaitement bien développée. Le cours de la grossesse maternelle a parfaitement bien évolué. En particulier, la mère affirme de la manière la plus formelle que durant tout ce temps elle n'a reçu aucun choc sur l'abdomen. La naissance a eu lieu en position du pied et dut être assez facile. La sage-femme raconta à la mère qu'il y avait un nœud du cordon autour du pied gauche. En dehors de la difformité existant encore actuellement, il ne dut y avoir à remarquer rien d'anormal (comme, par exemple, des cicatrices rougeâtres).

L'enfant est assez vigoureux, bien nourri et bien constitué, sauf pour les membres inférieurs.

Sa longueur totale est de 45 centimètres, tandis que la sœur jumelle en mesure 75. La région de la hanche proémine fortement, mais principalement parce que toute la masse de la musculature de la cuisse est ici ramassée en balle. Ce dont on peut se convaincre en regardant les mouvements que l'enfant fait pour le palper.

On sait que le bassin est apparemment tout à fait normal, au contraire on ne peut mettre en évidence aucune partie osseuse et cartilagineuse pouvant être considérée comme appartenant au fémur.

On ne trouve ni trochanter, ni diaphyse, ni condyle, il n'y a pas d'articulation de la hanche, ni du genou, et pas de rotule.

La jambe ne contient qu'un os qui latéralement est accolé à l'os coxal comme dans une luxation congénitale de la hanche.

Par des contractions musculaires actives la jambe est quelque peu attirée vers le haut, ce qui la raccourcit légèrement.

Les mouvements d'abduction et d'adduction passifs sont possibles à un degré minime.

Les mouvements actifs ne le sont pas.

La rotation même passive est presque impossible à exécuter.

La grande circonférence est de 13 centim. 1/2.

Jusque-là les constatations sont semblables des deux côtés. La longueur des jambes est cependant différente: si l'on met en extension et que l'on mesure alors de l'épine iliaque antéro-supérieure au bord inférieur de la malléole on obtient sans doute à première vue une différence au profit de la jambe droite.

Celle-ci a 15 centimètres de longueur, tandis que la droite n'en a que 13.

L'os de la jambe rappelle par sa forme plutôt le tibia (comme le montre une radiographie).

Cependant il est frappant qu'à droite on trouve une mal-

léole interne, pas d'externe, mais qu'à gauche on ne trouve pas d'interne alors que la palpation en révèle une externe. Conformément à ceci, le pied gauche est en varus extrême, le pied droit en valgus.

Des deux côtés manque le cinquième orteil et à la vérité, il manque, comme la radiographie l'a montré, non seulement les phalanges mais encore le métatarsien. Par ce procédé on reconnaît aussi qu'il n'y a que 4 os visibles du tarse.

La position vicieuse des pieds se laisse facilement corriger à la main en sorte que le pied se trouve à angle droit sur la jambe et que la plante du pied se trouve perpendiculairement sur l'axe de la jambe.

Dans l'autre cas il s'agissait d'un défaut total du fémur, attendu que la diaphyse est déjà ossifiée avant la naissance et que dans l'épiphyse inférieure apparaît peu de temps avant la naissance un noyau osseux.

Ces parties auraient certainement dû apparaître aux rayons X, il n'existait donc qu'un rudiment proximal qui est encore cartilagineux et n'apparaît pas à la radioscopie.

Sans doute, on voit à l'extrémité proximale du tibia gauche une ombre, mais que, d'après sa situation et sa forme, il faut considérer comme l'épiphyse proximale du tibia.

C'est particulièrement évident au négatif.

OBSERVATION V

(Compte rendu de la Société de Gynécologie obstétrique et pédiâtrique de Bordeaux, 27 février 1900.)

Présentation de malade par M. Gourdon
Absence congénitale double de fémur et de rotule

C'est un enfant de vingt-deux mois, paraissant d'une excellente santé, mais qui est porteur de malformations congénitales localisées aux quatre membres. Sur le membre supérieur gauche : absence du cinquième métatarsien.

Le membre supérieur droit n'est représenté que par un moignon unique n'atteignant pas tout à fait la longueur du bras et au bout duquel sont appendus un ligament et une sorte de glande charnue, seuls vestiges de l'avant-bras et de la main.

Les membres inférieurs sont très raccourcis et uniquement constitués par la jambe et le pied de grandeur normale.

Ils sont directement rattachés au bassin. Lorsqu'on palpe la jambe on se rend compte que les parties supérieures du tibia et péroné vont se perdre au milieu de la masse musculaire entourant le bassin et à proximité de celui-ci. On ne perçoit pas la naissance du fémur.

La gradiographie du sujet, faite par M. Bergonié, confirme l'examen clinique en ce qui concerne les membres supérieurs.

Mais elle montre qu'entre la partie supérieure des os de la jambe et le bassin, le fémur est représenté à droite par une

petite masse osseuse et à gauche par un rudiment d'os assez allongé.

Il m'a semblé que la malade était intéressante :

1° Par la localisation des malformations, les membres étant tous et seuls atteints, alors que tête, tronc et viscères sont intacts ;

2° Par l'absence de fémur qui est exceptionnelle sinon unique car les recherches que j'ai faites dans la bibliographie médicale ne m'ont pas permis de découvrir quelques cas de ce genre.

OBSERVATION VI

(Hôpital de la Pitié, 22 juin 1911.)

Siège décomplété mode des fesses. — Enfant vivant présentant une malformation du membre inférieur droit. — Cordon court : 27 centimètres

La femme Jeanne P..., femme de chambre, entre le 22 juin, à 1 h. 30 du soir, à la salle de travail.

Elle arrive de Lariboisière avec le diagnostic de siège décomplété mode des fesses.

L'auscultation révèle que les bruits du cœur de l'enfant sont bien frappés et d'un rythme normal.

La dilatation égale une pièce de cinq francs. Le siège est bien engagé, les contractions sont régulières et fortes.

A quatre heures du soir la dilatation est complète. Les membranes sont rompues artificiellement. Les bruits du cœur restent bons.

Grâce aux efforts énergiques de la femme le siège se dégage en s'incurvant, mais il est impossible de faire une anse du cordon qui est très court. On le coupe après avoir mis une pince près de l'ombilic. On termine rapidement l'extraction de l'enfant.

Au dégagement des épaules et des bras pas d'incident à noter et c'est facilement qu'on extrait la tête par la manœuvre de Mauriceau-Pinard.

Aussitôt la complète extraction, l'enfant crie et s'agite.

Le travail qui a commencé, semble-t-il, vers une heure du matin a duré quinze heures environ. L'expulsion une demi-heure.

L'écoulement du liquide amniotique est normal, ainsi que la couleur.

La perte de sang durant la délivrance, qui, faite par manœuvres mixtes est naturelle et complète, fut normale.

Le placenta et ses membres pèsent 350 grammes et l'accouchement est terminé à 5 heures du soir, c'est-à-dire une heure environ après la sortie de l'enfant.

L'enfant est bien portant et pèse 2.710 grammes, il est du sexe masculin et d'un état physique apparemment bon.

Sa longueur totale est de 49 centimètres.

Diamètre de la tête :

O. M.....	12 cm. 5	Circonférences de la tête 35/33.
O. F.....	11 cm. 6	
S. O. B.....	10 cm. 5	
Bi. P.....	9 cm. 5	
Bi. T.....	8 cm. 5	
S. M. B.....	9 cm. 5	

Aucune histoire pathologique dans ses antécédents héréditaires, ses parents sont encore bien portants.

Ses collatéraux, un frère et une sœur, se portent comme elle, c'est-à-dire très bien. Elle a marché de très bonne heure, à neuf mois. Elle fut réglée à seize ans. Elle a eu une grossesse antérieure du même père que le nouveau-né. Son accouchement à terme et spontané fut tout à fait normal (6 juillet 1910, il y a à peine un an).

Le primipare a été élevé au sein, il est actuellement en bonne santé.

En somme, qui n'a aucun antécédent pathologique tant dans sa vie courante que dans sa gestation.

Depuis sa naissance l'enfant s'est ainsi comporté : premier jour : Poids 2.710 grammes; au troisième jour : 2.575 ; soit 135 grammes de perte.

Mais au huitième jour : poids 2.750 grammes. Soit 40 grammes d'augmentation depuis sa première pesée.

C'est une enfant qui s'élève normalement.

ANNEXES

Placenta. — Rond, 350 grammes. Rien de particulier. — Membranes. — Amnios chorion. — Caduques complètes mesurant 24/12. — Cordon. — Insertion centrale. Longueur 25 centimètres. — Volume normal. — Rien de particulier.

L'enfant reçoit à sa naissance une instillation dans chaque œil d'une goutte de solution de nitrate d'argent au 1/150 après lavage à l'œil bouillie.

La mère est une femme normalement constituée. Son squelette n'attire nullement l'attention surtout en ce qui concerne son bassin. Ses poumons, son cœur, ne révèlent aucune lésion pathologique.

Sa grossesse fut normale, elle n'a jamais eu d'œdèmes, seulement quelques varices à signaler. Ni sucre, ni albumine. Ses seins bien conformés sont prêts pour l'allaitement.

Son utérus et son ventre étaient des plus normaux.

Notes de M. le Dr Potocki

B... Jean-Paul, né le 22 juin 1911. Siège décomplété mode des fesses. Malformation du membre inférieur droit.

Inspection

Vue de face. — L'enfant présente un grand raccourcissement de tout le membre inférieur droit qui repose sur le plan du lit par sa face externe. A la limite d'extension de ce membre le talon répond à la hauteur du genou gauche (membre opposé) avec tendance du pied au varus.

Le pli de flexion qui correspond au genou se trouve à un travers de doigt au-dessous du pli inguino-crural.

La jambe est en adduction et le talon répond à la ligne passant par le milieu du corps par son bord postérieur.

Vue de profil. — On remarque en avant la forte saillie correspondant au genou, elle siège à un travers de doigt au-dessous et en avant de l'épine iliaque antérieure et supérieure. Ce qui donne ainsi au membre malformé l'aspect d'une jambe fléchie à angle droit sur la cuisse. Mais un rudiment de cuisse légèrement appréciable ferait avancer le

genou s'il y avait flexion réelle de la jambe sur la cuisse de quelques centimètres sur l'autre et vertical.

De plus, le plan de la voûte plantaire passe à quelques centimètres au-dessous du genou normal.

Vue de dos. — Le pli du creux poplité est confondu avec le pli sous-fessier opposé, c'est-à-dire sur une même ligne horizontale.

La fesse droite est aplatie notablement, il n'y a pas de pli fessier intérieur, c'est le pli du genou.

La hanche droite est nullement asymétrique et le rudiment de cuisse ne dépasse pas une ligne horizontale, passant par le pli fessier inférieur gauche et l'extrémité inférieure des ischions.

Palpation

On repère nettement l'épine iliaque antérieure et supérieure et sous elle on sent une colonne osseuse qui se continue jusqu'au niveau du cou-de-pied. Elle correspond vraisemblablement aux os de la jambe.

Il semble qu'il y ait absence totale de fémur et rien n'est senti qui permette de dire qu'il existe une rotule.

Le segment osseux est mobilisable en haut et ne s'articule avec rien de pelvien.

En bas il s'articule avec les os du tarse normalement. Le membre opposé est tout à fait sain et bien conformé, le reste du membre droit est apparemment normal.

Mesuration

Tibia droit	11 cm. 5
Tibia gauche	9 cm.
Fémur gauche	10 cm.

Physiologie du membre

Les mouvements peuvent s'exécuter dans tous les sens. Ils sont même exagérés.

Il y a hyperflexion et le talon droit peut arriver au pli fessier correspondant avec plus d'aisance que du côté du membre sain.

L'adduction est exagérée, elle permet d'amener le talon au niveau du pli inguino-crural opposé. Le sommet de la saillie osseuse formée par les deux os de la jambe bombe fortement sous les téguments et est rejeté en dehors dans ce mouvement d'adduction.

L'hyperextension et l'abduction sont relativement limitées par une bride cutanée existant sous le pli de flexion répondant au genou.

Pas d'autres malformations.

A la radiographie. — Jambes normales, points d'ossifications très bien développés. Le fémur droit manque complètement, on ne distingue ni épiphyse, ni diaphyse. Le point de Béclard, qui se distingue à gauche, est absent à droite.

Pas d'asymétrie du bassin.

OBSERVATION VII

(Consultation de M. le Professeur Kirmisson, 11 juillet 1911. Hôpital des Enfants-Malades.)

Louis B..., âgé de dix mois, est amené à l'hôpital pour une malformation du membre inférieur droit.

C'est un superbe garçon de forte taille très bien développé dans toute autre partie du corps.

Vue de face. — Il y a un raccourcissement très net de son membre inférieur droit, et il est facile de voir qu'il porte sur la cuisse, mais il semble plus apparent que réel, par suite de la position de la jambe qui est en flexion sur le segment de cuisse avec lequel elle fait à peu près un angle droit.

En réalité, la cuisse est remplacée par une masse courte et épaisse en position horizontale faisant angle droit avec l'axe du corps, et placée en rotation externe de près de 90 degrés sur le bassin.

A cette masse fait suite une jambe des plus normales en rotation externe et dont le pied est en varus équin très net.

Le pli du genou correspond à peine à la moitié de la cuisse normale.

Les plis inguino-cruraux ne sont pas symétriques, le droit est plus élevé et plus oblique en dehors que le gauche.

Vue de dos. — La masse fessière est aplatie. On dirait plus nettement encore que la cuisse est fléchie sur le bassin de 90 degrés et la jambe sur la cuisse, *idem.* La position du membre entier est dans la rotation externe sur le bassin de 45 degrés environ.

La hanche droite est moins marquée, moins saillante.

M. le Dr Gasne, qui a examiné le malade, n'a rien trouvé de spécial comme vestiges de brides ou adhérences.

La mobilité de la jambe était très normale.

A la radiographie. — Le fémur gauche, la jambe gauche, en un mot, sont normalement développés et les divers points d'ossification n'ont rien de particulier.

Mais à droite le point épiphysaire inférieur ou de Béclard est très réduit. La diaphyse proprement dite n'est qu'à l'état d'ébauche, elle mesure 2 centimètres alors que du côté sain elle en a 12 1/2.

On ne distingue aucun point épiphysaire supérieur alors qu'à gauche il en existe un, semblant répondre à la tête fémorale.

Enfin l'os coxal correspondant à la malformation est aplati transversalement, et son bord antérieur s'avance beaucoup plus sur la ligne médiane que son homologue.

La mensuration permet de constater que l'os coxal est abaissé de 1/2 centimètre au-dessus du niveau de l'autre.

CONCLUSIONS

L'absence congénitale du fémur est une variété rare d'ectromélie.

Elle est aussi souvent double qu'unilatérale.

Les segments sous-jacents à cette malformation sont bien développés. Les déviations qu'ils présentent sont facilement réductibles, contrairement à ce qui existe dans l'absence congénitale d'humérus.

Il résulte de notre étude :

1° Que l'absence totale du fémur n'existe en général qu'à la naissance ;

2° Que l'évolution du sujet permet de constater l'apparition de points d'ossification ;

3° Que l'aplasie définitive est exceptionnelle.

Les travaux de Dareste sur la compression amniotique expliquent bien ces retards ou ces arrêts de développement, mais dans nos observations, rien ne nous permet de conclure qu'il y a eu malformation de l'œuf.

L'absence congénitale unilatérale relève d'un traitement prothétique chez l'adulte.

L'absence bilatérale ne trouble pas les fonctions de relation du sujet.

Le diagnostic de l'aplasie sera confirmé par la radiographie faite à différentes époques de l'évolution du sujet; elle seule permettra de faire connaître s'il y a retard ou absence de développement.

Vu : le Président de la thèse,

KIRMISSON

Vu : le Doyen,

LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Wiliams. — L'absence congénitale du fémur, t. XXXV, p. 317, (Transactions Pathologie Society. London, 1883-1884).

Morgan. — Clinique Society. London, 1882-1883, t. XVI, p. 259.

Cleemann. — Congenital absence of both femurs (Pediatries. New-York et London, 1898, VI, p. 499).

Lotheissen. — Sur l'absence du fémur (Beitrage zù Klin. chirurg. Tubing., 1899, t. XXIII, p. 139-148).

Grisson. — Absence congénitale de la diaphyse fémorale (Arch. f. Klin. chirurg. Berlin, 1894, XLIX, p. 252-258).

Lange. — Sur les absences congénitales des diaphyses fémorales, 1896 (Deutsche Ztsch Leipzig).

Gourdon. — Absence congénitale des fémurs (Revue mensuelle de Gynécologie obstétrique et pédiâtrie. Bordeaux, 1900, II, p. 183-188, 2 fig.).

Sievers (R.). — Congenitale femur defeckt. Leipzig, 1904. B. Georgi, 56 pages. Thèse in-octavo.

Pinard et Varnier. — Atlas d'anatomie obstétricale.

Launois et Kuss. — Etude sur l'absence congénitale du tibia, p. 37 (Revue d'Orthopédie, 1901).

Herlich. — Recherches sur les malformations congénitales et arrêt de développement des deux extrémités (Virchow. Arch. Bd. 100).

Billeroth. — Chir. Klin. Vienne, 1871-1876.

Gilbert et Thoinot. — Maladies des enfants. Système osseux. Dr Apert.

Ribemont-Desaignes. — Tératologie. Précis d'obstétrique.

Vilcoq. — Fractures intra-utérines de la jambe. Thèse de Paris, 1899.

Kirmisson. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale, 1898.

Geoffroy Saint-Hilaire. — Traité des monstruosités, 1832.

Dareste. — Mémoires sur les anomalies des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production (Journal d'anatomie et de physiologie, 1882).

— Production artificielle de monstruosités en 1891.

Zeitschruft fur orthopedische chirurgie.

Reiner. — Sur l'absence congénitale du fémur, 1901-1904.

Drehmann. — Rapports de l'absence congénitale de fémur avec coxa-vara, 1903-1904.

Purkauer. — Un cas d'absence congénitale du fémur, 1909.

Imp. de la Faculté de Méd., JOUVE et Cie, 15, rue Racine, Paris. 1423-12